UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1951 N° 34

NOUVEL ESSAI DE TRAITEMENT DU MONGOLISME PAR LA GREFFE D'ENDOCRINES

THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en avril 1951

PAR

Jean-Samuel JOLLY

Membres du Jury : MM. SOREL, Président ; GADRAT, GÉRAUD, DARDENNE (Assesseurs) ; LAPORTE, Suppléant

AGEN
IMPRIMERIE MODERNE
43, Rue Voltaire
1951

JOLLY (Jean Samuel)

Nouvel essai de traitement du Mongolisme par la greffe d'endocrines. — Agen, Imprimerie Moderne, 1951. In-8°, 48 pages.

(Thèse Médec. Toulouse, 1951. N° 34)

JOLLY (Jean-Samuel)

Nouvel essai de traitement du Mongolisme par la greffe d'endocrines. — Agen, Imprimerie Moderne, 1951. In-8°, 48 pages.

(Thèse Médec. Toulouse, 1951. N° 34)

JOLLY (Jean-Samuel)

Nouvel essai de traitement du Mongolisme par la greffe d'endocrines. — Agen, Imprimerie Moderne, 1951. In-8°, 48 pages.

(Thèse Médec. Toulouse, 1951. N° 34)

JOLLY (Jean-Samuel)

Nouvel essai de traitement du Mongolisme par la greffe d'endocrines. — Agen, Imprimerie Moderne, 1951. In-8°, 48 pages.

(Thèse Médec. Toulouse, 1951. N° 34)

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

Doyen. . . . . M. LEFEBVRE
Assesseur. . . . . M. BRUSTIER
Doyens honoraires. . . . . MM. GORSE, CALVET

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. RISPAL, LAFFORGUE, MERIEL, VALLOIS, RIBAUT, SERR.

PROFESSEURS

	MM.		MM.
Clinique de neurologie et de psychiatrie.	RISER.	Pathol. interne et clinique des maladies de la tuberculose.	MOREL.
Clinique médicale.	TAPIE, ROQUES.	Bactériologie, hygiène, médecine sociale.	ANDRIEU.
Clinique obstétricale.	GUILHEM.	Clinique chirurgicale infantile et orthopédie. . .	VIRENQUE.
Physiologie.	SOULA.	Clinique des maladies des voies urinaires.	FABRE (P.).
Clinique chirurgicale et du cancer.	DUCUING.	Matière médicale.	VINCENT.
Physique biologique et médicale.	BUGNARD.	Hydrologie thérapeutique et climatologie.	MERIEL.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques. .	NANTA.	Anatomie pathologique. . .	FABRE (J.).
Chimie et Toxicologie. . . .	BRUSTIER.	Clinique oto-rhino-laryngologique et chirurgie. . . .	CALMETTES.
Pathologie générale et médecine expérimnetale. . .	SENDRAIL.	Clinique ophtalmologique.	CALVET.
Clinique chirurgicale et gynécologique.	LEEEBVRE.	Chimie biologique.	VALDIGUIE.
Anatomie.	LAZORTHES.	Médecine légale et du travail.	PLANQUES.
Histoire naturelle.	DELAS.	Histologie et embryologie.	BROUSSY.
Clinique médicale infantile et péricullure.	SOREL (R.).	Médecine sociale.	BOUNHOURE.
		Thérapeutique.	GADRAT.
Pharmacie.	CAUJOLLE.	Pathologie chirurgicale. . .	GRIMOUD.
		Stomatologie.	CADENAT.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie.	COULOUMA.	Physiologie.	BAISSET.

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

	M.		M.
Anatomie.	POULHES.	Physique Médicale.	AUVERGNAT.
Histologie.	BIMES.	Pharmacie.	COUTURIER.
Sciences Naturelles.	BOUISSET.	Chimie générale pharmaceutique.	BLANC.
Bactériologie.	Mme ENJALBERT	Botanique.	Mme DULUCQ-MATHOU.
Chimie Biologique.	POLONOVSKI.		

AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Médecine.	DARNAUD. GERAUD. DARDENNE. LAPORTE. BAUDOT.	Ophtalmologie.	DEODATI.
		Physique Médicale.	MARQUES.
		Obstétrique.	PONTONNIER.
		O. R. L.	CLAUX.
		Urologie.	LEZ.
Chirurgie.	RIEUNAU. DIEULAFE. DAMBRIN (P.).		

COURS COMPLÉMENTAIRES

	MM.		MM.
Cours d'obstétrique aux élèves sages-femmes. . . .	GUILHEM.	Hydrologie et Géologie. . .	ASTRE.
Chimie pathologique. . . .	VALDIGUIÉ.	Anatomie médico-chirurgicale.	THOMAS.
Chimie biologique.	DOUSTE-BLAZY.	Pharmacodynamie médecine.	BAISSET.
Chimie minérale.	BLANC.	Pharmacodynamie pharmacie.	CAUJOLLE.
Physique pharmaceutique. .	AUVERGNAT.	Hygiène.	LAPORTE.
Dermatologie et syphilligraphie.	BAZEX.	Urologie.	LEZ.
Législation pharmaceutique.	BOUISSET.	Ophtalmologie.	DEODATI.
Tuberculose.	MOREL.	Neuro-Chirurgie.	LAZORTHES.
Chirurgie pulmonaire. . . .	DAMBRIN (P.).	Mycologie.	MORQUER.
Parasitologie.	BAUDOT.	Psychiatrie.	GAYRAL.
Cryptogamie. . . .	Mme DULUCQ-MATHOU.	Physiologie.	COLOMBIÉS.
Chimie analytique.	BLANC.		

Secrétaire de la Faculté : M. ARGILAS

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats (Délibération en date du 12 mai 1891).

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1951 N° 34

NOUVEL ESSAI DE TRAITEMENT DU MONGOLISME PAR LA GREFFE D'ENDOCRINES

THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement en avril 1951

PAR

Jean-Samuel JOLLY

Membres du Jury { MM. SOREL, Président ; GADRAT, GÉRAUD, DARDENNE } Assesseurs ; LAPORTE, Suppléant

AGEN
IMPRIMERIE MODERNE
43, Rue Voltaire
1951

RIJKS-
UNIVERSITEIT
LEIDEN

A MA MÈRE

avec toute ma reconnaissance.

A MA FEMME ET A MON FILS

A MES PARENTS

A MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR SOREL

Professeur de Clinique Médicale Infantile et de Puériculture

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le très grand honneur d'accepter la Présidence de cette thèse, et à qui nous sommes reconnaissants pour la bienveillance dont il a toujours fait preuve à notre égard.

A NOTRE JURY DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR GADRAT

Professeur de Thérapeutique
Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GÉRAUD

Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DARDENNE

Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LAPORTE

Hommage respectueux.

A Monsieur le Docteur BARGUES

Ancien Interne des Hôpitaux de Bordeaux
Médecin des Hôpitaux Psychiatriques

qui a bien voulu nous attribuer ce travail et nous aider de ses conseils et de ses documents.

A MES MAITRES DE L'INTERNAT DE L'HOPITAL D'AGEN :

Monsieur le Docteur GUÉDÉ

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris
Ex-Chef de Clinique à la Faculté de Paris
Médecin-Chef de l'Hôpital d'Agen

auquel nous sommes redevables pour une grande part de notre formation clinique.

Monsieur le Docteur GRÈZE

Ancien Interne des Hôpitaux de Bordeaux

Monsieur le Docteur CHAMPAGNE

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

INTRODUCTION

Un grand nombre de chercheurs de tous les pays se sont intéressés à l'étude du mongolisme depuis quatre-vingts ans, de telle sorte que ce syndrome est devenu très familier.

Les Pédiatres, Neurologues et Psychiatres en ont décrit les différents aspects cliniques. Les Gynécologues et les Endocrinologistes vinrent à la rescousse pour étudier les facteurs étiologiques et pathogéniques sans toutefois faire complètement la lumière sur ce problème.

Quant à la thérapeutique, elle est encore peu efficace.

Nous voudrions, après avoir évoqué l'image physique et mentale du mongolien, nous attarder un peu à l'étiologie en commentant l'œuvre de Engler (Péristatic Amentia) *proposer une thérapeutique nouvelle dont les premiers essais ont été tentés le 21 mai 1947 et qui nous semble riche de promesses.*

PLAN

I. — DEFINITION

II. — CLINIQUE

1° Habitus extérieur.

2° Déficit intellectuel :

a) Système nerveux et organes des sens ;

b) Psychisme.

Psychisme :

Idiotie complète ;
Idiotie incomplète ;
Imbécillité ;
Arriération ;
Débilité.
Dans tous les cas mise en évidence des facteurs retard et limitation aux différents stades du développement.

1° Stade purement affectif.

2° Stade du langage.

3° Stade des pulsations intellectuelles ;

4° Stade du développement affectif.

5° Stade du développement intellectuel.

III. — ETIOLOGIE

1° Théorie de l'hérédité.

2° Théorie des facteurs généraux exogènes :

a) alcoolisme ;

b) tuberculose ;

c) syphilis ;

d) anomalies glandulaires :

— thyroïde ;

— hypophyse.

3° Troubles des organes féminins de la génération :

a) maturité imparfaite ;

b) involution ;

c) augmentation de la pression amniotique ;

d) nidation pathologique.

IV. — THERAPEUTIQUE

1° Méthode préventive ;

2° Traitement palliatif :

a) extrait d'endocrines ;

b) greffe fœtale.

DÉFINITION

Le Mongolisme réalise un type clinique individualisé en 1866 par Longdon Down.

Cet auteur appelle mongoliens certains enfants présentant en même temps qu'une forme spéciale de déficience mentale, un faciès très particulier, d'où le nom de l'affection.

Peut-on parler en ce cas d'idiotie mongolienne ? Généralement non. En effet, d'après Binet et Simon est idiot tout enfant qui n'arrive pas à communiquer par la parole avec ses semblables, c'est-à-dire qui ne peut ni exprimer verbalement sa pensée, ni comprendre la pensée verbalement exprimée par d'autres, alors que ni un trouble de l'audition, ni un trouble des organes phonateurs n'expliquent cette pseudo-aphasie qui est due entièrement à une déficience intellectuelle.

Peut-être certains mongoliens sont-ils parfaitement idiots, mais si l'éducation de ces enfants est entreprise de très bonne heure comme on le pratique dans certaines institutions, ils peuvent acquérir quelques automatismes qui leur permettent sinon de mener une vie active dans la société, du moins de se rendre utiles sur le plan familial, tel est le cas de ce jeune mongolien qui, après de longues années d'éducation regagne son village, aide sa mère dans son commerce et, après la mort de celle-ci, continue à servir les clients sous la direction du père qui s'occupe d'un autre travail : un automatisme s'est développé, des habitudes ont été prises, mais l'individu doit communiquer avec son entourage pour déclencher son activité ; on ne peut donc pas parler d'idiotie si on donne à ce mot la définition de Binet et Simon.

Nous dirons donc mongolisme plutôt qu'idiotie mongolienne.

Deux éléments essentiels constituent ce syndrome :

1° L'habitus extérieur de l'individu.

2° Un déficit intellectuel.

I. — Habitus extérieur de l'individu

Dès son entrée dans la vie, le mongolien fait un mauvais départ. Il naît hypotrophique, inachevé, il végètera ; ses possibilités physiques et intellectuelles ne lui permettront jamais de surmonter le handicap de sa naissance. Il l'accentuera au contraire à tel point qu'on parle de nanisme mongolien. Mal partagé dès sa naissance, il ne se débarrassera que difficilement et tardivement des attitudes repliées, vestiges de la vie fœtale.

On est frappé tout d'abord par la morphologie de ce nouveau-né au visage inexpressif, au nez écrasé survenu au milieu du visage comme un champignon, différent d'ailleurs du nez télescopé des syphilitiques où un processus destructif a sévi sur une architecture osseuse primitive normale, alors qu'ici, dès l'origine, la genèse des éléments osseux a été troublée. Les narines béantes dans un plan vertical sont le siège d'une irritation provoquée par un écoulement mucopurulent presque continuel.

Quant aux yeux, ils sont souvent sans expression mais parfois cependant traversés par cet éclair d'intelligence ou de malice que les orientaux savent si bien dissimuler : intelligence absente d'un corps peu favorisé, mais qui peut-être ne demanderait qu'à s'y développer si l'on arrivait à lui apporter l'élément inconnu qui a fait défaut dès l'origine. « Les yeux en amande » sont caractérisés par une inclinaison anormale de la fente palpébrale en bas et en dedans, de plus la paupière supérieure par son bord inféro-interne se prolonge vers le nez formant l'épicanthus considéré en anatomie comparée comme une troisième paupière par analogie avec celle des oiseaux. Elle est souvent le siège d'une blepharite due probablement à des troubles de la trophicité que laisse prévoir l'aspect farineux de la paupière et de tout le revêtement cutané en général.

La bouche entr'ouverte de cet enfant au faciès étonné laisse écouler la salive, c'est pourquoi, par des mouvements de succion répétés, il cherche à arrêter cette sialorrhée et à ravaler une langue trop grosse qui s'obstine à évacuer une demeure trop étroite.

Cette langue au bord fendillé à laquelle fut donné le qualificatif imagé de scrotale est un signe typique que l'on retrouve

chez presque tous les mongoliens : l'aspect rubicond, les plis nombreux qui se forment quelques mois après la naissance et lui ont valu son nom, sont dus à une hypertrophie des papilles gustatives.

La bouche toujours bée, la langue procidente rappellent un peu la physionomie du sujet adénoïdien. On constate souvent, en effet, chez les mongoliens un encombrement important du rhino-pharynx, derrière une voûte palatine anormale en ogive ou même fendue, inachevée, comme le reste du corps.

Les anomalies de l'oreille sont aussi un curieux sujet d'études. Elles semblent tantôt accolées d'une façon tout à fait accidentelle, ou trop en avant ou trop en arrière, tantôt de forme tout à fait originale rappelant l'oreille des animaux (oreille de Darwin, de Wildermuth, de Stahl).

Quant à la forme générale de la tête, toujours brachycéphale, on note son petit volume et un raccourcissement du diamètre fronto-occipital. Cet applatissement de l'occiput serait dû, d'après Lahdensuu à l'extrême malléabilité du crâne chez le mongolien. Ce nourrisson reste très longtemps dans le décubitus dorsal : alors que le nouveau-né normal est hypertonique, celui-ci est au contraire hypotonique et inerte, à tel point qu'il refuse souvent le sein. Ses muscles sont mous, paralysés, ses articulations lâches. On pourra le plier dans tous les sens comme une poupée de caoutchouc, les talons peuvent passer derrière la nuque sans difficulté et mille autres acrobaties lui seraient enviées par les gens du cirque. Ce n'est que très tardivement qu'il prend la position assise et lorsqu'il fera ses premiers pas, les enfants de son âge marcheront déjà depuis plusieurs années. Il aura donc eu toutes facilités d'aplatir un crâne flasque dont les fontanelles, au lieu de se fermer à 15 mois comme chez le nourrisson normal, seront encore ouvertes à 4 ou 5 ans.

Si l'on fait maintenant déshabiller cet enfant, on note l'aspect blafard, soufreteux de la peau, un abdomen atone, étalé en feuille de trèfle, la taille anormalement petite et la pauvreté des organes sexuels secondaires s'il s'agit d'un adolescent. Les poils pubiens et axillaires sont inexistants ou peu développés ; le garçon sera attristé par une verge hypospade, des testicules absents ; la jeune fille, semblable au garçon quant au thorax, présentera des grandes et petites lèvres hypotrophiques, un clitoris miscroscopique. Vu de dos, cet enfant présente parfois une tache bleue au niveau du sacrum, mais cette particularité ne serait pas caractéristique du mongolisme. On retrouve assez souvent chez les individus sains de nos ré-

gions une hyperpigmentation semblable. Par contre, on remarque fréquemment une augmentation du système pileux entre les épaules et dans la région sacrée. La colonne vertébrale ne présente pas les courbures normales, elle a tendance à demeurer rectiligne : conséquence du décubitus dorsal prolongé et de la marche tardive du nourrisson.

Les membres sont plus courts que normalement par rapport au tronc surtout dans leur partie proximale, les os généralement minces ont une croissance tout à fait irrégulière, les points d'ossification apparaîtront d'une façon souvent anormale, et certaines parties du squelette auront une forme presque pathognomonique de la maladie de Longdon Down, par exemple l'incurvation en dedans de la deuxième phalange de l'auriculaire, déformation uniquement plastique sans aucune lésion décelable par les rayons X.

La main du mongolien est courte, pattue, l'insertion du pouce est trop basse, le cinquième doigt est recourbé en dedans, alors que les deuxième, troisième et quatrième sont à peu près identiques en taille et en hauteur : c'est la main de l'homme préhistorique de Darde, primitif habitant des grottes de la Dordogne.

La main comme les yeux, est parfois le reflet de l'esprit. On peut donc s'attendre à trouver chez cet enfant à la main peu évoluée et aux yeux sans lumière un intellect peu délié.

II. — Déficit intellectuel

Suivons d'abord la genèse de l'intelligence. Voyons la matière première : nerf et organes des sens sur lesquels vont travailler les excitations externes pour enrichir l'esprit de ces enfants.

a) Système nerveux et Organes des sens

On retrouve à l'examen du système nerveux cette même impression d'inachèvement, d'inertie et d'inharmonie qui est le propre des autres organes : les lésions sont rares pourtant et les troubles d'origine nerveuse constatés doivent être imputés non pas à l'instrument, le système nerveux proprement dit, mais à l'artisan : le psychisme qui n'a pas su plier et mouler l'élément nerveux sous des sensations et des perceptions coordonnées selon un mode sain et judicieux.

Les réflexes tendineux du mongolien sont à peu près nor-

maux quoique un peu diminués ; mais cela n'a rien de très étonnant pour un individu chez qui on a déjà constaté une hypotonie musculaire et une hyperlaxité ligamentaire. Le réflexe plantaire se fait en flexion comme chez l'enfant normal.

La sensibilité peut être assez facilement explorée du moins la sensibilité superficielle, au chaud, au froid, à la douleur ; elle ne révèle rien d'anormal.

Quant à la sensibilité profonde, elle est plus difficile à sonder mais semblerait moins évoluée. Le mongolien sait mal interpréter ses sensations cœnesthésiques : il saura mal préciser ses besoins ; la miction, la défécation surviennent comme des accidents étrangers et imprévisibles : il se souille très tard. La faim, la soif, sont aussi des sensations curieuses qu'il sait mal interpréter.

Les organes des sens sont aussi à peu près normaux. L'odorat et le goût sont difficiles à explorer chez un individu qui ne manifeste que très mal ses impressions. Si cependant l'acuité du goût est en rapport avec la morphologie des papilles gustatives, on peut en conclure que le mongolien n'est pas mal partagé. Quant à l'odorat, peut-être est-il assez médiocre en raison de la rhinite chronique dont sont affectés ces enfants qui présentent souvent aussi des malformations et un encombrement du rhino-pharynx.

L'ouïe serait assez bonne, mais « il n'est pire sourd..... » ; or, la volonté de cet enfant est presque inexistante ou en tous cas mal dirigée. Il entend : les vibrations acoustiques vont exciter le nerf cochléaire, la sensation est transmise, mais mal transmise et mal perçue.

Mal transmise : l'oreille externe est défectueuse, la conque de forme anormale dirige plus difficilement les ondes sonores et réduit d'autant le champ auditif. La membrane du tympan accommode mal en raison de l'hypotonicité des muscles du marteau identiques en cela aux autres muscles. L'excitation arrive donc péniblement jusqu'à l'organe de Corti où le nerf cochléaire la transporte lentement jusqu'à la région moyenne de la première circonvolution temporale. En effet, la chronaxie du nerf vestibulaire chez ces enfants atteindrait parfois une seconde et demie d'après les travaux de Bourguignon ; donc, raisonnant par analogie, on peut conclure que la chronaxie du nerf cochléaire est aussi très augmentée, ce qui nuirait à la qualité de l'audition.

Mal perçue : alors que la sensation, simple excitation périphérique peut très bien être sentie, la perception ou sensation

consciente fait intervenir l'attention. Or, le mongolien capable d'attention spontanée est généralement incapable d'attention voulue, réfléchie. On peut donc penser que l'ouïe est défectueuse.

Il reste pourtant à savoir pourquoi ces enfants possèdent une particulière sensibilité aux sons musicaux. De nombreuses hypothèses sont permises : beaucoup d'animaux bénéficient d'une ouïe plus fine que la nôtre et manifestent une sensibilité très nette à la musique. Helmholtz admet qu'il existe une fibre nerveuse et un appareil terminal pour chaque son de hauteur déterminée et que chaque fibre de la membrane basilaire correspond à une vibration particulière. Ces fibres seraient au nombre approximatif de 24.000 d'après Hensen, et les vibrations audibles par l'homme normal vont de 30 à la seconde à 20.000. Il faudrait donc admettre que le mongolien possède une membrane basilaire plus riche que la nôtre, c'est-à-dire moins évoluée, plus primitive comme celle des animaux, ce qui confirmerait la thèse de Zwaadermaker pour lequel la hauteur limite des sons aigus perceptibles diminue quand l'âge du sujet augmente.

On peut rattacher aux troubles de l'ouïe les troubles de l'équilibration (nerf vestibulaire), la démarche difficile, incertaine et saccadée, le nystagmus fréquent dans sa variété horizontale qui manifeste un trouble de l'équilibre des yeux, ainsi que les diverses altérations de la contre-rotation oculaire normale.

L'intégrité du sens du toucher est, comme la sensibilité, difficile à vérifier. Il est certain, toutefois, que ces enfants arrivent difficilement à reconnaître les objets par leur forme et à acquérir les notions de relief et de poids.

La vue est, par contre, assez souvent déficiente. Le globe oculaire petit est souvent hypermétrope. Le strabisme fréquent, surtout strabisme convergent, attribué à un déséquilibre fonctionnel des muscles de l'œil, plutôt qu'à une paralysie oculaire. Il n'y a pas de signe d'Argyll-Roberson mais égale paresse des réactions à la lumière et à l'accommodation souvent du nystagmus, et enfin au fond de l'œil parfois une dépigmentation papillaire et péripapillaire ; l'atrophie du nerf optique est rare. Là aussi, enfin, en admettant que la sensation soit à peu près normale, la perception devient plus défectueuse, l'enfant voit mais ne sait pas distinguer les couleurs.

En somme, là encore, on retrouve les notions de paresse, d'inertie ou d'inachèvement : la chronaxie est généralement augmentée, les fibres nerveuses et les cellules pyramidales sont

incomplètement développées comme le montrent les examens histologiques, les plis des différentes circonvolutions sont moins riches et moins accentués et à l'examen macroscopique on constate une infériorité en poids et en volume du cerveau, une hypoplasie de l'hypophyse, des pédoncules, de la protubérance et de tous les éléments de la base du crâne.

b) Psychisme

Si l'on teste un enfant mongolien, on constate que vers quatre ans il présente un niveau mental de deux ans à peine ; à douze ans, il sera encore à deux ans d'âge mental et à trente-cinq ans, alors qu'anatomiquement son cerveau rappelle celui d'un nouveau-né à terme, le niveau mental sera de quatre ans.

Cet enfant subit la même évolution que les autres. Il passe par les mêmes étapes mais beaucoup plus lentement et finit par rester en route (*Revue Neurologique,* 1946, page 338).

On trouvera donc toutes les formes d'arrêt du développement intellectuel.

1° *Idiotie complète :*

Idiotie complète, absolue ou idiotie du premier degré, d'après Bourneville, qui est rare grâce à la rééducation : en ce cas toute intelligence fait défaut. Le nourrisson se révèle comme un être « extra social » (Sollier) dépourvu même du simple instinct de conservation.

2° *Idiotie incomplète :*

Idiotie incomplète ou profonde, ou du second degré : on ne peut déjà presque plus parler absolument d'idiotie car l'enfant commence à connaître le monde extérieur et à communiquer avec lui. Il est capable d'attentions spontanées et d'imitations. Sa volonté, bien que réduite au minimum, existe, son jugement est à peu près nul. Mais, par contre, son activité est parfois débordante se manifestant surtout par des tics et des impulsions. Il saute, court, mord...

3° *Imbécillité :*

Imbécillité où nous nous élevons d'un degré au-dessus de l'idiotie. Son attention est instable, sa mémoire inexistante dans un certain sens et hypertrophiée dans d'autres. L'affectivité est limitée ou puérile, le sens moral peu développé. Ce

sont des êtres non plus seulement « extra sociaux » mais « anti-sociaux » (Sollier).

4° *Arriération intellectuelle :*

Ce sont des enfants qui, à douze ans, présentent un âge mental de cinq ans. Ils sont amusants, ont des réparties curieuses, quelques petites connaissances mais ne dépasseront jamais ce stade.

5° *Débilité mentale :*

Le mongolien ne dépassera guère ce stade. L'attention et la mémoire ont peu souffert mais, par contre, le jugement est très défaillant. Le débile est un mauvais écolier et un mauvais ouvrier ; il est sans volonté, très suggestionnable et ne saura pas s'attacher à un travail continu. Il pourra s'occuper à de menus travaux qui ne demandent pas d'assiduité particulière.

Mais, dans toutes ces formes de déficience, on peut mettre en évidence deux éléments : retard, limitation, que l'on peut étudier chez le mongolien aux différents stades de son développement intellectuel.

I. — Stade purement affectif

Le nourrisson normal commence à apprécier la vie par des mouvements de succions (stade oral de Frend) : il est arrivé à tous les accoucheurs de constater dans une présentation de la face cette manifestation du premier plaisir. Or, le mongolien arrive très tard à ce stade : nouveau-né indifférent au sein maternel, il tête mal, reste longtemps insensible aux caresses, et ses parents attendront bien au-delà d'un mois et demi avant de pouvoir bénéficier du premier sourire.

II. — Stade du langage

Le langage nécessite une certaine harmonie entre les éléments mécaniques : organes de la bouche, du larynx et les éléments nobles :

a) organes des sens qui reçoivent correctement les sensations ;

b) mémoire qui les enregistre ;

c) fonction ordonnatrice qui classe et hiérarchise.

Or, chez le mongolien, organes de la phonation, organes des sens, mémoire, intellect, tout est troublé. On peut donc, à priori, prévoir un langage anormal.

En effet, ce jeune malade parle seulement à cinq ou six ans, par syllabes incohérentes, mots hachés et mal articulés. Il est incapable de dire de lui-même une phrase complète, mais il pourra parfois répéter machinalement ce qu'il vient d'entendre, se réservant d'exprimer par des cris toujours savamment interprétés par la bienveillance maternelle, ses désirs et ses colères. Le ton de sa voix, parfois aigu, parfois grave serait dû, d'après Van Der Scheer, à un spasme de la glotte et une hypotomie des cordes vocales.

III. — Stade des pulsions intellectuelles

Caractérisé surtout par une prodigieuse inertie, cet enfant redoute l'effort, obéit mal à ses impressions cœnestésiques, reste sale jusqu'à quatre ans et parfois toute sa vie. Il est têtu par crainte du changement et horreur du nouveau mais manque à peu près totalement de volonté. L'instinct sexuel sera généralement nul.

IV. — Développement affectif

L'affectivité reste longtemps plus que primitive, se limitant à des manifestations de tendresse qui caractérisent habituellement le nourrisson : ces enfants sont doux, reçoivent avec plaisir les marques d'affection de leur entourage immédiat, mais, par contre, redoutent les étrangers et tout ce qui, nouveau pour eux, vient troubler leur inertie.

Ce n'est que vers une dizaine d'années qu'ils semblent parvenir à l'activité fougueuse et turbulente des enfants beaucoup plus jeunes. Mais on doit plutôt parler, dans ce cas, d'agitation et d'instabilité. Quant à la puberté qui vient bouleverser et transformer la vie de l'enfant normal et lui ouvrir de nouveaux horizons sur la vie, elle ne sera pour le mongolien qu'une porte qui se ferme, sans action sur son intelligence, ses désirs, sa volonté : la petite fille gardera parfois un certain sentiment de pudicité et une coquetterie naïve. Puis, l'individu restera tel qu'il est, docile, doux, attaché à ses parents, d'une sensibilité souvent touchante, presque animale, éclairée parfois d'une certaine gaieté, intime, mystérieuse et sans éclat.

V. — Développement intellectuel

Il est lent et limité à de bien modestes acquisitions. L'intelligence est embryonnaire et le génie absent. La mémoire est parfois bonne mais peu tenace ; ces enfants sont capables, en effet, d'une attention spontanée ; ils sont étonnés, frappés par une excitation extérieure mais ils ne cherchent pas à comprendre, leur curiosité est peu éveillée. Leur mémoire ne retiendra donc pas une sensation qui n'a réveillé chez eux aucun intérêt, aucun effort de fixation. Ils répèteront une phrase qu'ils auront oubliée l'instant d'après, chanteront un air sans pour cela comprendre la musique à laquelle pourtant ils sont sensibles. Leur don d'imitation est très important et leur permet, comme il a été vu dans une école de rééducation, d'apprendre à jouer la comédie, de donner des petites séances récréatives émaillées de grosses farces qui les réjouissent beaucoup. Mais ils ne seront capables que d'imitation, inaccessibles à l'esprit d'initiative, au génie inventif.

ÉTIOLOGIE

De nombreuses théories ont été proposées tant pour l'étiologie que pour la pathogénie : bien peu satisfont l'esprit et concordent avec les données de l'expérience. Nous en envisagerons quelques-unes et nous nous attarderons surtout aux théories de Engler qui nous semblent particulièrement solides.

Théorie de l'hérédité

Ceux qui soutiennent les théories de l'hérédité se basent sur la loi de Mendel selon lesquelles les chromosomes transmettent au nouveau-né les caractères des générateurs ; ils considèrent le mongolisme comme un facteur héréditaire récessif. En effet, Langdon Down en 1886, qui décrivit cette maladie, en plus du rôle qu'il attribue à la tuberculose, fut le premier à considérer cette tare comme un retour au type primitif.

Crookshank, en 1931, a repris et développé cette idée dans son livre *Les Mongoliens dans notre milieu* où il essaye de démontrer que l'idiot mongolien est un retour à la race mongole et même à l'orang-outang. D'après certaines conceptions, l'homme et les singes auraient un fond commun et, alors que le singe aurait donné l'orang-outang, le chimpanzé et le gorille, la race humaine se serait divisée en trois grandes classes : blanche, noire et jaune. La race blanche correspondant au chimpanzé, la race noire au gorille et la race jaune à l'orang-outang. On pourrait donc considérer l'idiot mongolien comme un retour de la race blanche dite supérieure vers la race jaune inférieure ou son correspondant, l'orang-outang.

Crookshank émet cette théorie après avoir soigneusement étudié la race mongole et les singes enthropoïdes. Il met en évidence, par ses observations, que le mongolisme ne se trouve que chez les sujets de race blanche ; il n'a jamais trouvé d'idiot mongolien chez les races pures de nègres ou de juifs.

Certains auteurs, comme Charles Hermann, 1905-17-25, admettent ces vues et considèrent le mongolisme comme une tare héréditaire. Beaucoup d'autres auteurs sont également de cet avis tels : Armstrong (1928), Doxiades et Portius (1937-38), Lahdensuu (1937), Macklin (1929), Penrose (1931-32), Illing (1939), Jenkins (1934), Schlapp (1921), Tobler (1938).

Or, ces théories peuvent être discutées. Bleyer, en 1925, signale la présence de mongoliens dans la race nègre, éliminant bien entendu un apport de sang étranger.

Schlapp, en 1925, également signale six cas de mongolisme chez des enfants nègres de pure race.

Johnson, rappelle que trente-deux cas de mongolisme chez les nègres ont été publiés.

Engler a rencontré de nombreux cas de mongolisme parmi les juifs de l'East End de Londres. Parmi ses malades de l'hôpital Saint-Laurence, 14,3 % des mongoliens étaient juifs et généralement de pure race.

Schlapp, pendant vingt années, a observé 250 cas de mongolisme à New-York, dont 65 % étaient de descendance juive.

D'autre part, les partisans de la théorie de l'hérédité se basent sur le fait :

1° que parmi les ascendants des mongoliens on trouve des individus manifestant des signes de dégénérescence ;

2° que dans tous les cas de jumeaux mongoliens uni-vitellins les deux enfants de même sexe sont malades en même temps alors que s'il s'agit de jumeaux bi-vitellins l'un seulement des enfants est atteint. Or, souvent les frères et sœurs de mongoliens, quelquefois même frères ou sœurs jumeaux sont très intelligents et surpassent les autres enfants normaux.

L'observation de Russel (1933) vient encore saper les bases de la théorie de l'hérédité. Cet auteur note le cas de deux idiots mongoliens (deux filles) avec placenta unique mais deux membranes complètes, chorion et amnios. Un examen par rayon X, après injection de sulfate de baryum montre qu'il

n'existe aucune anastomose. Ces deux jumeaux mongoliens provenaient d'une grossesse bi-vitelline, ce qui porte un grand coup à la théorie de l'hérédité.

Cette théorie semble donc sur le point d'être abandonnée et Engler, sans rejeter complètement ce mécanisme, est d'avis qu'il ne joue qu'un rôle nettement secondaire. Le mongolisme n'arrive jamais par la concurrence des facteurs héréditaires dominants ou recessifs ; la cause du mongolisme serait d'origine exogène.

Facteurs généraux exogènes

L'Acoolisme

L'alcoolisme a été souvent invoqué comme cause du mongolisme. Or, Engler cite le cas de 98 familles mongoliennes où il n'a trouvé que deux cas réels d'ivrognerie, soit un pourcentage de 2 %. Certaines statistiques vont jusqu'à donner un chiffre de 15 %, mais l'alcoolisme est mis en cause dans la plupart des histoires de déficience mentale. Ce facteur ne semble pas devoir être retenu.

La Tuberculose

Langdon Down en 1886 a, le premier, parlé de la tuberculose comme cause de cette maladie. Les auteurs français et anglais citent de nombreux cas où on trouve dans les antécédents héréditaires diverses formes de tuberculose chez les parents, frères ou sœurs il constate aussi que ces enfants meurent souvent bacillaires.

Il semble cependant que cette maladie puisse être rejetée comme agent direct du mongolisme. On peut tout au plus la considérer comme une cause indirecte ou comme étant nuisible à l'organisme maternel en général.

La Syphilis

Sutterland, le premier pour ainsi dire, met en cause la syphilis. Pour lui, une maladie présentant des symptomes aussi caractéristiques et de tels signes spécifiques doit être attribuée à une seule et même cause. En 1899, il cite le cas de 25 mongoliens chez lesquels il trouve 11 syphilitiques certains et 3 syphilitiques douteux.

Bourneville, Philippe et Oberthur parlent de méningo encéphalite spéciale dont ils ne précisent pas l'origine.

Babonneix, en 1909, parle de méningite chronique avec nodules inflammatoires péri vasculaires qu'il qualifie de production gommeuse mais il ne donne pas de conclusion ferme.

Laguzet, élève de Lereboullet cite 21 cas, 2 cas de syphilis certaine, 3 cas de syphilis probable, soit 23 % de mongoliens syphilitiques.

Mais, alors que Lemaire et Babonneix pensent que la syphilis agirait par méningo-encéphalite fœtale, Lereboullet et Laguzet disent : « Viciation du plan de développement de l'œuf dans une altération germinale ». Or, la statistique de Laguzet perd de son importance si l'on se souvient que dans les maternités parisiennes 16 à 20 % des enfants normaux sont syphilitiques. D'autre part, on doit se rappeler que du temps de Sutterland le mongolisme était mal différencié et que beaucoup d'enfants syphilitiques congénitaux étaient pris pour des mongoliens.

Pollet (1921) affirme qu'il est possible d'établir le rôle de la syphilis dans 57 % des cas avec une certitude absolue et de prouver son rôle mais de façon douteuse dans 29 % des cas. On peut, par contre, citer la statistique de Riddell et de Steward qui ont étudié 55 sujets dont le sang et liquide céphalo-rachidien étaient négatifs à la réaction de B.W. sauf un cas où le B.W. était positif dans le sang mais négatif dans le liquide céphalo-rachidien.

Les statistiques et les polémiques sont nombreuses ; il semble qu'on doive considérer la syphilis au même titre que la tuberculose comme une affection agissant indirectement par l'intermédiaire de la mère en atteignant la muqueuse utérine.

H.-C. Steven pense que la syphilis agirait aussi non pas en produisant une affection spécifique du système nerveux central, mais en lésant les glandes endocrines plus particulièrement la pituitaire, conduisant ensuite à de graves anomalies cérébrales. Il explique ainsi ses observations de 25 idiots mongoliens chez lesquels il a trouvé dans 10 % des cas le B.W. positif dans le sang, alors qu'il obtenait le chiffre de 25 % dans le liquide céphalo-rachidien.

ANOMALIE GLANDULAIRE

1° *Rôle de la thyroïde :*

Il s'agirait de troubles dans le sens hypofonctionnement. Chez le mongolien, en effet, on trouve des signes hypothyroïdiens : peau sèche, frilosité, troubles du système pileux.

Il n'en est pas moins vrai que myxœdème et mongolisme forment deux états tout à fait distincts, d'après BOURNEVILLE. C'est aussi l'opinion de MARFAN : « Le physique est assez semblable mais cependant la face du mongolien est plus plate, moins en pleine lune. Quant au retard psychique il a des caractères tout à fait différents dans l'un et l'autre état ; il est beaucoup moins complet dans le mongolisme que dans le myxœdème ».

Toutefois, l'impression générale donnée par l'aspect extérieur de l'idiot mongolien suggère l'idée d'un trouble endocrinien. C'est pourquoi, la plupart des chercheurs en France et en Allemagne, ont particulièrement étudié le fonctionnement de la thyroïde chez ces jeunes malades.

BOURNEVILLE, en 1903, cite un cas où la substance colloïde de la glande était presque entièrement absente et remplacée par des cellules épithéliales qui remplissaient les espaces occupés habituellement par la colloïde. Un autre cas montrait une dégénérescence graisseuse et un épaississement de la capsule, une sclérose des vaisseaux et des hémorragies interstitielles. Même quand il n'a pas fait un examen anatomopathologique de la thyroïde, BOURNEVILLE a obtenu d'excellents résultats par une thérapeutique thyroïdienne.

COMBY, en 1917, et BRUDZINSKY, en 1908, accordent une moindre influence à la thyroïde. Toutefois ils obtiennent aussi de bons résultats par une thérapeutique thyroïdienne, qui influence heureusement la hernie ombilicale ainsi que la croissance et le caractère général du mongolien. Les publications rapportent de nombreux cas où myxœdème et mongolisme se rencontrent chez le même sujet à tel point qu'un diagnostic précis est impossible.

Une observation de STOELTZNER (1919) cite le cas de 3 mères qui, pendant leur grossesse, donnèrent des signes d'hypothyroïdie tels que perte des cheveux, frilosité, apathie, obésité. Les enfants de ces trois femmes furent des idiots mongoliens.

Toutefois, Stœltzner ne considère pas cette observation comme décisive. Il suggère seulement des recherches en ce sens. Son opinion est d'ailleurs rejetée par Dollguer qui, en 1921, observe chez des mères de mongoliens des signes d'hyperthyroïdie.

2° *Rôle de l'Hypophyse :*

L'influence de l'hypophyse a été suggérée par certaines caractéristiques des mongoliens à tel point que Bourneville parle de nanisme mongolien, comme on parle de nanisme hypophysaire. La brièveté de la stature chez ces malades porte surtout sur le segment rhizomélique des membres et le rapport du buste à la taille totale est chez eux, supérieur à la normale. L'aplasie de la phalangine se rencontre aussi dans l'acromicrie, maladie hypophysaire. Il y a parfois chez ces malades un élargissement de la selle turcique et même compression des nerfs oculaires. Quant à l'acrocyanose des extrémités, elle est attribuée à un mauvais fonctionnement de la posthypophyse.

La participation de l'hypophyse dans la pathologie du mongolisme a été particulièrement étudiée aux Etats-Unis par C.-L. Benda (Archives of Neurol. and Psychol. vol. 42, 1939, n° 1), 1942, 1943, 1944, 1946.

Benda et ses assistants ont relevé des troubles histologiques dans la glande pituitaire des mongoliens : diminution des cellules basophiles et chromophobes, augmentation des cellules œsinophiles sans adénome. Lorsque, cependant on trouve des cellules chromophobes il s'agit de forme immature.

Donc, l'hypotrophie staturale, les malformations de la phalangine, l'hyperlaxité ligamentaire et les altérations histologiques pituitaires suggèrent nettement l'idée d'un disfonctionnement hypophysaire chez le mongolien.

On a fait jouer aussi un rôle aux surrénales, gonades et thymus.

Il est bon de s'en rapporter à l'opinion de Engler : « Je n'ai pas été convaincu, dit-il, que dans le mongolisme aucune glande endocrine puisse être suffisamment malade ou sa fonction suffisamment diminuée pour permettre de les regarder comme cause première de la maladie, mais je crois qu'un ovule par ailleurs complètement sain, implanté dans un endroit malade de la muqueuse utérine présente de graves troubles de la nutrition et amène un résultat défectueux ou à un retard de développement considérable des tissus comprenant les glandes endocrines. Je ne sais pas comment le métabolisme endocrinien du fœtus

fonctionne in utéro, mais je peux facilement imaginer qu'un apport de sang défectueux entraîne une nutrition défectueuse chez le fœtus, nuisible au développement de ses glandes endocrines qui seraient à l'origine de cet aspect inachevé de l'enfant mongolien à sa naissance. Il ne s'agit pas d'une maladie à proprement parler de l'appareil endocrinien, mais d'un trouble grave de la nutrition, produit par un défaut de la muqueuse utérine.

3° *Troubles des organes féminins de la génération :*

C'est donc là qu'il faudrait trouver la véritable cause du mongolisme. Shutteworth, en 1909, a ouvert le premier cette voie. Il a observé 350 idiots mongoliens issus de mères relativement âgées ou ayant présenté déjà de nombreuses grossesses. Il émet l'idée que ces enfants sont des produits d'épuisement chez des femmes dont la capacité reproductrice est singulièrement diminuée. Comme cause d'épuisement, on peut noter l'âge avancé, de nombreuses grossesses, des lésions utérines, la tuberculose, la syphilis ou même certaines autres maladies. Beaucoup d'autres chercheurs ont confirmé les vues de Shuttleworth.

Engler met en évidence ces différents facteurs chez 150 mongoliens dont il a pris lui-même soigneusement les observations. Il constate les faits suivants :

a) *Maturité imparfaite de la muqueuse utérine.* — 4 cas, soit 2,66 %, où la mère n'a pas 20 ans ; il s'agirait ici d'un mauvais développement des organes génitaux de la mère. La muqueuse utérine n'est pas encore apte à l'implantation convenable d'un ovule fertilisé : les artères ne permettent pas un afflux suffisant de sang exigé par l'ovule fécondé et le retour veineux est également imparfait.

b) *Début d'involution des organes génitaux.* — 105 femmes, soit 70 %, avaient plus de 35 ans. Elles approchaient donc de la période d'involution des organes de la génération et présentaient une muqueuse utérine cicatritielle, alimentée de façon défectueuse. Dans 101 cas, soit 67,77 % le mongolien est le dernier enfant. Le fœtus a ici évolué dans un utérus en régression vers l'état initial de sous-développement infantile.

Bleyer a essayé de définir l'âge auquel une femme risque d'accoucher d'un enfant mongolien, mais il est difficile de donner un âge précis. Cependant, les recherches de Bleyer complé-

tées par Engler, montrent qu'en Amérique, en 1934, la majorité des naissances normales des idiots mongoliens sont issus de mères de 45 ans.

Benholth-Thomsen, en 1932, qui a fait des recherches sur 1.000 enfants normaux nés à Munich en 1925, trouve que la période optima de fécondité chez une femme se situe entre 25 et 30 ans, alors que les enfants mongoliens naissent de femmes âgées de 40 à 45 ans.

Quant à l'âge du père, il ne jouerait aucun rôle décisif : telle est l'opinion d'Angstrom, Van der Scheer (1927), Penrose (1931-32), Jenkins (1933), Rosanoff Handy (1934) et Bleyer (1936).

Il faudrait tenir compte aussi de l'intervalle entre la naissance d'un enfant normal et la naissance ultérieure d'un enfant mongolien.

Van der Scheer, en 1927, cite 50 cas sur 77 où 5 à 17 années se sont écoulées entre la naissance précédente et la naissance du mongolien.

Still (1927) arrive à la même conclusion. Myers (1924-25) cite le cas d'une mère de 42 ans qui, après un repos de 15 ans, donne naissance à un mongolien.

On pourrait évidemment penser que l'âge de la mère joue en ce cas un rôle décisif plutôt que l'intervalle libre. Mais le cas cité par Hill (1908-1909) et les observations de Engler montrent que cet intervalle affecte souvent des jeunes mères.

c) *Augmentation de la pression amniotique.* — Van der Scheer, en 1918, suggère qu'un sac amniotique trop étroit en hyperpression pouvait empêcher l'allongement du fœtus entre la 5me et la 6me semaine. Il base sa théorie sur le fait que chez les mongoliens, les os du nez sont ou absents ou écrasés, l'occiput et le front presque parallèles, la mâchoire supérieure raccourcie, la voûte palatine trop élevée, le rhino-pharynx raccourci et la selle turcique diminuée.

Pehu et ses élèves (1936-37) se montrent particulièrement partisans de cette théorie. Mais il s'agirait de savoir qu'elle est la cause de cette hyperpression. Cette brillante hypothèse est aussi difficile à prouver qu'à réfuter. On peut considérer que cette augmentation de la pression amniotique est le résultat d'une implantation pathologique de l'ovule dans un utérus lésé.

d) *Nidation pathologique.* Ce terme imagé est dû à Aveling qui l'utilisa le premier en 1874. L'ovule fécondé semble, en effet, choisir sa place avant de s'implanter dans la muqueuse utérine. S'il n'en était pas ainsi, on conçoit facilement qu'il y aurait beaucoup plus de grossesses pathologiques étant donné que la muqueuse utérine est généralement lésée par de nombreuses causes, telles que : essai d'avortement, maladie cachectisante, tuberculose, syphilis, intoxication et maladies infectieuses diverses.

Toutes ces maladies déterminent des lésions partielles de la muqueuse utérine. Or, l'ovule fécondé semble se diriger, par un tropisme inexpliqué, vers les zones de tissus sain. Ce n'est que lorsque l'utérus est grandement lésé, soit par une fausse couche récente, soit pour toute autre raison, que l'ovule ne trouvant plus alors de zone saine où s'implanter, on aura affaire à une fausse couche, un enfant mort-né, ou une malformation.

L'ovule, en effet, dès son implantation tire sa substance des tissus immédiatement en contact par osmose, les vaisseaux sanguins n'ayant pas encore été modifiés. Ils ne se développent que plus tard quand les besoins de l'embryon deviendront plus importants. Il n'est donc pas étonnant qu'une lésion, même discrète de la muqueuse, vienne troubler le développement normal de l'œuf par une nutrition défectueuse.

Van der Scheer explique sa théorie d'augmentation de la pression amniotique par une nidation pathologique. Lenz (1922-23), Thomsen (1932), Mayerhofer (1939) sont aussi partisans de cette théorie. Shuttlewhorth en 1909 et Jones en ont été les premiers préconisateurs.

De nombreuses maladies peuvent venir léser la muqueuse utérine : on a déjà parlé de la tuberculose, de la syphilis, de l'alcoolisme et des différentes intoxications.

On doit souligner aussi l'influence de nombreuses grossesses, l'âge avancé des femmes ou, au contraire, leur trop grande jeunesse.

Mayerhofer, en 1939, publie un article des plus intéressants : parmi une clientèle bourgeoise aisée, il constate de nombreuses tentatives d'avortement ou curettages qui ont été utilisées en vue d'empêcher les naissances. Plus tard, lorsqu'une grossesse a été acceptée, il en résulte un mongolien. Mayerhofer considère comme nuisible les abortifs chimiques et surtout le curettage mécanique.

Doxiades et Portius, en 1937-38, citent un cas où un curet-

tage a été pratiqué en vue de stimuler la fécondité et suivi d'une naissance d'enfant mongolien. Les recherches en ce sens sont particulièrement difficiles étant donné que les tentatives d'avortement sont rarement avouées.

Engler cite 141 cas où il admet que dans 33 cas, soit un pourcentage de 23,40 %, un avortement a précédé immédiatement la naissance d'un mongolien. « Evidemment, des chercheurs soigneux ont rencontré des cas dans lesquels ni abortifs chimiques, ni abortifs mécaniques n'ont été pratiqués dans lesquels aucun avortement n'a eu lieu, dans lesquels on ne trouve aucune trace de tuberculose, de syphilis, de cachexie, d'alcoolisme, d'intoxication, où aucune irradiation n'avait été faite sur un utérus pathologique, où il n'y avait pas eu de nombreuses grossesses, où la mère paraissait en bonne santé. Ces chercheurs ont raison en affirmant qu'il doit y avoir d'autres causes de cette maladie. J'ai vu moi-même, dit Engler, quelques cas dans lesquels une étude soigneuse n'arrive pas à déceler un seul facteur ayant porté préjudice à la muqueuse utérine. Cependant, il n'y a pas le moindre doute pour moi, que c'est dans la muqueuse utérine et dans elle seule, que l'on doit rechercher et trouver la cause du mongolisme. Si dans chaque cas examiné, nous cherchons attentivement l'un des facteurs désignés ci-dessus, nous n'aurons pas de difficulté à découvrir dans 90 % des cas un indice de lésion de la muqueuse utérine... Chez les jumeaux bi-vitellins où nous savons que la fertilisation des deux ovules a lieu soit simultanément, soit successivement, les ovules cherchent un endroit de nidation différent, soit rapproché, soit éloigné. Dans le courant de leur nidation, ils peuvent donc arriver tous les deux à un endroit sain et produire des jumeaux normaux ou bien l'un d'entre eux seulement peut arriver dans une zone pathologique et donner un enfant mongolien. Ceci est une question de hasard et rien de plus... L'idiotie mongolienne est une dégénérescence congénitale ou une malformation produite par l'implantation d'un ovule normal qui n'est affecté par aucune tare héréditaire dans un terrain pathologique, dans une muqueuse utérine malade, incapable d'alimenter l'embryon de manière suffisante. Cette lésion utérine est déterminée par des abortifs chimiques ou mécaniques ou par différents troubles physiologiques.

THÉRAPEUTIQUE

Le traitement, pour être efficace, doit être basé sur un diagnostic rigoureux, précis et complet. Or, l'individualité clinique du mongolisme semble établie ; ses différents aspects ont été définis et classés. Quant à son étiologie, elle est encore malgré tout imprécise. Une thérapeutique curatrice sera donc difficile et nous en serons souvent réduits à des moyens palliatifs et à des méthodes préventives.

Méthode préventive

Elle consiste à éviter tout facteur pouvant intéresser la muqueuse utérine. Il serait donc du devoir du médecin praticien de mettre en garde les futures mères contre les risques d'une grossesse survenue, soit à un âge trop précoce ou trop avancé, soit après un curettage ou un intervalle libre après de nombreux accouchements. Il faudrait aussi leur conseiller d'éviter toute maternité à la suite de maladie grave susceptible d'avoir lésé la muqueuse utérine.

Traitement palliatif

Il varie selon les auteurs et selon les étiologies et pathogénies envisagées. Il faut toutefois accorder une importance spéciale au traitement par des extraits de thyroïde et d'hypophyse, étant donné l'importance du disfonctionnement de ces glandes chez le mongolien.

Neymann, Sutterland (1899) et surtout Bourneville sont

tous partisans d'une thérapeutique par des extraits thyroïdiens. Ce traitement agirait :

1° sur le développement général ;

2° sur la déficience endocrinienne ;

3° sur l'hyper-nervosité de ces enfants, grâce à l'addition de quelques calmants.

Lereboullet propose l'ordonnance suivante :

1° matin et soir, gardénal (1 ctg) ;

2° pendant dix jours, au début du repas de midi et du soir, 10 gouttes d'une préparation de vitamines ;

3° pendant ces mêmes vingt jours, en dehors des repas, deux fois par jour, un comprimé d'extrait thyroïdien (1 ctg) ;

4° les jours suivants, donner au début des deux principaux repas, une cuillerée à café dans un peu d'eau sucrée de la potion suivante :

— acide phosporique officinal (X gouttes) ;

— phosphate acide de soude (20 grs) ;

— eau distillée q. s. p. 240 c.c. ;

5° donner à l'enfant pendant ces mêmes dix jours, en dehors des repas et deux fois par jour, un comprimé de thymus ;

6° pendant les dix derniers jours du mois, au début des deux principaux repas, une demi-cuillerée à café de sirop iodotannique phosphaté ;

7° à la fin des deux principaux repas, en alternant un mois sur deux :

— une préparation arsénicale ;

— une préparation à base d'iode et calcium ou,

— une préparation du type sirop de Gibert.

Il est bon de veiller aux accidents d'intolérance se manifestant par des signes :

Nerveux : accélération du pouls, nervosisme, tremblement.

Digestifs : diarrhée.

Cutanés : éruption, prurit.

Rénaux : albuminerie.

Généraux : amaigrissement.

Ce traitement aurait une influence considérable sur l'obésité, la hernie ombilicale, la constipation, la croissance, l'expression faciale et même l'état mental.

Comby (1906-1907-1917), Kassowitz (1902), Brudzinsky (1908), donnent un traitement semblable.

Soddart (1914) constate une amélioration mentale et physique importante par l'administration de glandes pinéales.

Tredgold (1947) réservé quant au pronostic, recommande un mélange de thyroïde hypophyse.

Baruk (*Presse Médicale*, 1947, n° 44, p. 497-98) attribue à des perturbations du fonctionnement de l'anté-hypophyse une diminution de l'initiation et du contrôle volontaire avec des troubles caractériels, d'où traitement par les extraits hypophysaires.

Ce traitement par mélange de thyroïde et d'hypophyse agit dans la mesure où il arrive à suppléer aux glandes du mongolien lésées par les premiers jours de la vie fœtale.

Le traitement hormonal permet donc de grands espoirs.

Or, l'absorption par voie digestive ou par voie parentérale même si l'on utilise un véhicule retard, n'apporte à l'organisme qu'un appoint presque infinitésimal et discontinu.

On a obvié à cet inconvénient par les insertions hypodermiques de comprimés d'hormone synthétique mais on ne donne de cette manière « qu'un seul produit unique, tiré de la glande, ce qui va à l'encontre de la physiologie car la sécrétion hormonale d'une glande endocrine est la somme de différents produits interréactionnels ». Le traitement est donc incomplet.

L'idéal, à priori, serait la greffe d'organes « qui elle ne reconnaît que les limites qualifiées de permanentes par G. Laroche (*Leçon inaugurale*, 1948) c'est-à-dire les lésions irréductibles nerveuses ou viscérales qui sont le fait ou la concomitance de ces insuffisances endocriniennes ».

L'autogreffe est pratiquée depuis longtemps avec succès, mais l'homogreffe surtout (greffe de tissus d'individu de la même espèce) serait intéressante en clinique humaine. Les premières expériences ont été tentées dans le traitement du myxoedème et Voronoff, dans ses expériences sur les brebis a non seulement fixé les règles de la transplantation d'organes vivants, mais encore mis en évidence le fait qu'un greffon est d'autant plus actif que pris chez un sujet plus jeune. Telle est l'idée directrice de Villar, Blum et Doutre (*Presse Médicale*, 16 avril 1949, p. 342) que je me permets de citer largement avec leur

autorisation et qui ont pratiqué des greffes fœtales (fœtus du quatrième et neuvième mois) chez les myœdémateux et des mongoliens.

« Nous croyons, en effet, et beaucoup d'auteurs avec nous, sans qu'ils l'aient réalisé encore eux-mêmes, que le tissu fœtal est le greffon de choix. Le tissu fœtal est plus actif car il apporte avec lui un potentiel et un avenir endocrinien qui dépassent largement les possibilités du tissu adulte. Il constitue à la naissance un réservoir d'hormones où l'organisme puisera pendant sa vie entière. Le tissu fœtal est aussi plus durable, car il a un métabolisme ralenti ; il se suffit à lui-même, se nourrissant par imbibition et osmose, avant d'être pénétré par les vaisseaux néoformés ; il n'est pas intoxiqué par les substances de déchets. Stone et Ovings, May, dans des travaux expérimentaux nombreux (1934-1936) se sont faits les ardents propagateurs de telles idées, montrant chez l'animal tout l'intérêt des transplants prélevés chez le nouveau-né. La clinique humaine montre les échecs de la greffe de tissu adulte ; l'expérimentation animale prouve la nécessité de la greffe de tissus jeunes. Il y a là une voie nouvelle à l'utilisation des greffes glandulaires qui mérite d'être suivie.

Implantation du greffon

Elle doit obéir à certains principes :

1° Un principe physiologique : il faut greffer dans la sphère d'influence de la glande intéressée.

2° Un principe anatomique ; un greffon est d'autant mieux toléré qu'il est plus vascularisé et moins comprimé : d'où importance de l'hémostase pour éviter la résorption au milieu de l'hématome du foyer opératoire, nécessité de fragmenter le greffon pour éviter la nécrose et nécessité de le placer dans un tissu aussi peu différencié que possible.

3° Principe clinique : placer le greffon dans un endroit où la surveillance opératoire soit facile.

Greffes multiples

Il y a intérêt, comme l'a montré Silberger (Arch. of Pat, 1934) à associer à la transplantation hormonale, dans le cas de greffe thyroïdienne une injection d'extrait de lobe antérieur

d'hypophyse. C'est pourquoi, Villar, Blum et Doutre associent la greffe fœtale totale d'hypophyse à l'implantation tyroïdienne en soulignant l'intérêt qu'il y aurait peut-être à loger le greffon hypophysaire dans la cloison nasale après décollement sous-muqueux.

Prise du greffon

Ce greffon sera pris sur un fœtus de quatre à neuf mois, mais, étant donné la fragilité des éléments à greffer, pour éviter la désintégration cadavérique, pour leur conserver toute leur chance de survie après la mort du fœtus sur leur nouveau terrain, deux principes doivent guider l'opérateur :

1° rapidité ;

2° aseptie.

« Dans les trois heures qui suivent la mort (le fœtus étant immédiatement mis en glacière), nous pratiquons une thyroïdectomie, avec l'aseptie la plus complète. La glande disséquée sous sérum stérile, est divisée en trois ou quatre fragments mis dans un flacon. On circonscrit la calotte crânienne suivant sa circonférence fronto-occipitale. Les ciseaux suffisent à tailler dans cet os cartilagineux. La substance cérébrale est entièrement vidée. La selle turcique est alors attaquée aux ciseaux, en ses quatre angles, au niveau des apophyses antérieure et postérieure droite et gauche, qui sont facilement sectionnées. Un dernier coup de ciseaux libère la base de ce petit cube sphénoïdal, qui est placé sous sérum dans le plateau voisins. Maintenu à l'aide d'une pince à disséquer, nous le fendons à l'aide d'un bistouri fin longitudinalement en avant et en arrière, à partir de la loge pituitaire. La selle turcique s'ouvre alors comme un livre, exposant la glande hypophyse (dont on reconnaît très bien les deux formations antérieure et postérieure de la grosseur d'un grain de mil).

Transplant du greffon

Il n'y a plus qu'à placer le greffon dans un flacon de 200.000 U de pénicilline dissoute dans du sérum physiologique, ou mieux encore dans le sérum du patient et à laisser à la glacière à une température de 4 à 6 degrés.

Pose du greffon

Elle se pratique sous anesthésie locale avec la plus rigoureuse aseptie. On glisse le greffon dans le tissu cellulaire sous-cutané du malade, mieux encore que sous une aponévrose musculaire. Détails de technique : petite incision, hémostase parfaite, inclusion des fragments sous divers angles à une distance suffisante de l'incision pour éviter son rejet spontané au bout de quelques jours ou semaines.

Le premier cas traité concerne J. A., 10 ans : c'est un arriéré mental ; le jugement et l'esprit d'initiative font défaut, l'affectivité est puérile. Cet enfant ne sait ni lire ni écrire, il n'a jamais pu être mis en classe.

Il présente un faciès mongolien typique, une petite taille (nanisme mongolien).

Le 21 mai 1947, greffe thyro-hypophysaire d'un fœtus de cinq mois dans le tissu sous-péritonéal de la fosse illiaque droite. Les progrès sont lents, mais manifestes ; nous avons suivi cet enfant et l'avons revu pour la dernière fois en août 1948. A cette date, J. A... va à l'école, il a appris à lire et à écrire, il a grandi dans l'année de 10 centimètres, alors que, de janvier à mai, il n'avait grandi que de un centimètre.

L'hormonothérapie par la méthode de la greffe totale fœtale permet donc les plus grands espoirs, en pourvoyant aux déficiences fonctionnelles des glandes surtout atteintes chez le mongolien, de façon définitive dans la mesure toutefois où l'on pourra éviter la résorption du greffon.

Du 20 septembre 1949 au 28 mars 1950, MM. Villar et Bargues ont greffé sept cas de mongolisme. Les observations détaillées ne seront publiées que lorsqu'un recul suffisant pourra permettre de juger de l'efficacité du traitement.

D'ores et déjà, on peut affirmer qu'aucun incident d'aucune sorte n'a été constaté.

Quant aux résultats : ils n'ont pas été aussi rapides que dans le traitement du myxœdème, mais bien que lents, ils n'en sont pas moins manifestes, et ces auteurs notent sous l'effet du traitement une importante croissance staturale, une régression nette des signes somatiques du mongolisme et une évolution psychologique favorable.

Et, puisque la greffe semble si pleine de promesses, pourquoi ne réussirait-on pas à étendre ses indications.

J. Rostand, excitant par un apport d'hormones hypophysaires des têtards de grenouille, augmente d'un quart le nombre de leurs cellules cérébrales.

Il évoque dans son livre (*La Biologie est l'Avenir Humain*) le jour où le surhomme de demain, grâce à des interventions chirurgicales, à des actions chimiques (acide glutanique) et hormonal, à des greffes de thyroïde, d'hypophyse et de glandes sexuelles pourra élever son tonus psychique, augmenter son potentiel intellectuel et obvier au déséquilibre de son caractère.

Mais, en attendant, le perfectionnement de ces méthodes, il sera bon de confier le mongolien dûment greffé à une bonne école de rééducation qui viendra compléter utilement l'œuvre excellente du médecin et du chirurgien.

CONCLUSION

Nous avons essayé d'apporter notre contribution à l'étude du traitement du Mongolisme en nous efforçant d'en déterminer quelques-uns des principaux facteurs étiologiques qui ont surtout retenu l'attention de M. Engler du Lawrences Hospital de Caterham.

Cette dégénérescence congénitale, ou malformation, produite par l'implantation d'un ovule, nullement affecté par une tare héréditaire, dans un utérus pathologique, se manifesterait chez le malade par un dysfonctionnement thyroïdien et hypophysaire dont le traitement classique est appliqué depuis longtemps mais se révèle insuffisant.

Il est possible, en partant de ces données classiques, d'améliorer le traitement en recourant à la greffe totale fœtale de MM. Villar et Bargues.

Les premiers essais datant du 21 mars 1947, suivis de sept autres tentatives, du 20 septembre 1949 au 28 mars 1950, sans avoir donné de résultats miraculeux, ont apporté une importante croissance staturale, une régression nette des signes somatiques et une évolution psychologique favorable.

Bien qu'un recul plus important soit nécessaire pour per-

mettre de juger cette thérapeutique, il semble qu'elle soit pleine de promesses moyennant peut-être certains perfectionnements de détail.

Le Président de Thèse,
SOREL.

Vu : Pour le Doyen :
L'Assesseur,
BRUSTIER.

Vu et permis d'imprimer :

Toulouse, le 23 mars 1951,

Le Recteur,

Pour le Recteur :
Le Professeur délégué,
BRUSTIER.

BIBLIOGRAPHIE

APERT. — *Les Jumeaux*, étude biologique, physiologique et médicale, Flammarion, Paris 1923.

APERT. — *Les syndromes pluriglandulaires vrais et les prétendus syndromes pluriglandulaires*, Monde Médical, 1924, II.

BABONNEIX. — *Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris*, 16 mai 1939.

BABONNEIX. — *Le Mongolisme* (Vie Médicale, Paris, 1935, VI-15) *Mongolisme et Hérédo-syphilis* (Arch. Méd. Franç., T XXX-I, « Précis de Thérapeutique infantile »).

BENTIN. — Thèse, Toulouse, 1934-35. — *L'anatomie du Mongolisme.*

BERKELEY. — *Traitement of Mong. inf. By mixed glandes* (Med. Wold Philadelphie, 1920).

BLECHMANN. — *Mongolisme maladie héréditaire*, « L'Hôpital », décembre 1947, janvier 1948.

BOURNEVILLE. — *Du traitement Thyroïdien des enfants mongoliens* (Congrès des Aliénistes 1903).

COMBY — *Le Mongolisme*, Traité des maladies de l'enfance, Vigot, 1920

A propos du Mongolisme, Bulletin de la Société de Pédiatrie (Paris 1924).

Communication sur le Mongolisme (Arch. de Médecine des enfants (1926).

Revue Générale sur le Mongolisme (Nouvelles observations Archives de Méd. des enfants, janvier-février 1927).

CAHONTA. — *Oicambio azota nell'idiozia mongoloïde e nella mixo idiozia e influenza su di esso della tiroïdina* (Pediatria Napoli 1918, XXVI, 336-351).

DUNN. — *Endocrine therapy in mongolian idiocy* (Delamare State M. J. 12 : 78-84, May 1940).

ENGLER M. — *Mongolism (Péristatic Amentia)*, By M. Engler M. D. Assistants, Médical Officer S. T. Laxrences, Hôpital Caterham, 1949.

KUND. — *Pathogénèse de l'idiotie mongolienne à la lumière du mongolisme chez les jumeaux* (Acta pschiatrica et neurologica, vol. I, p. 4, 1926).

HEYER. — *Lebovici Feld — Encephalographie gazeuse* (5 mongoliens montrant une atrophie corticale), Société de Pédiatrie, 25 février 1947, Paris.

LAGUZET. — *Contribution à l'étude du Mongolisme et son Etiologie*, Thèse, Paris 1932.

LEMAIRE. — *Mongolisme et Hérédo-Syphilis* (Bul. Soc. Péd. T. 22, 1927).

LEREBOULLET. — *Le Mongolisme* (Paris, Méd. 28 février 1931).
Le Traitement du Mongolisme (Concours Méd. 3 décembre 1933).
L'Opothérapie Thymique (Paris Méd. II, décembre 1930).

LEREBOULLET. — *Mongolisme et Opothérapie* (Arch. de Pédiatrie d'Uruguay II : 337-344, avril 1940).

MONGOLISM. — *Péristatic Amentia*, By M. Engler M. D. Assistants, Médical Officer S.T. Laxrences, Hôpital Caterham, 1949.

MARFAN. — *Syp. Héréditaire* (Presse Médicale, mai 1923).
Imbécilité Mongolienne (Presse Médicale, mai 1923).

MUSSIO-FOURNIER. — J. M. CERVINO : *Thyroïdisme et Points d'ossification.* A propos d'une idiote mongolique âgée d'un an et traitée par la thyroïdine, qui présentait des points d'ossification à l'âge trois à quatre ans. (Bulletin de l'Académie de Médecine n° 23, séance du 15 juin 1937).

MOURIQUAND. J. COISMARD, DAUVERGNE, J. MARTIN. — *Mongolisme et Chronaxie vestibulaire, action de la thyroxine.* (Lyon Médical n° 29, 22 juillet 1945, 61-64.

PINET. — *Thèse*, Marseille, 1939.

SPULHER. — *L'avenir des enfants atteints de Mongolisme*, Thèse de Zurich, Payot 1921.

SENDRAIL. — *Sur l'autonomie de la maladie mongolienne* (Pratique Méd. Fr. 1935 XI).

SIEGEL M. — *The American Journal of Hygiène*, 48, 1er juillet 1948, pp. 53-62.

SEGRESTA. — *Contribution à l'étude de la dystrophie pseudo-mongolienne.* Thèse, Paris, 1931.

TURPIN. — *Le Mongolisme*, La Semaine des Hôpitaux, 31 décembre 1931.

VAN DER SCHEER. — *Du Mongolisme* (Congrès des médecins aliénistes et neurologistes, Paris 1925).

ZIMMERMAN-BURGMEISTER (New-York). — « L'effet de l'acide glutamique sur l'intelligence » (*New-York State journal of Medecine* t. 50, n° 6-15, mars 1950, p. 693-697).

IMPRIMERIE MODERNE
43, Rue Voltaire
AGEN